Zur pathologischen Anatomie und Pathogenese des familiären hämolytischen Ikterus.

Auszug aus der Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
in der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe
der
Hohen medizinischen Fakultät der Universität Marburg

vorgelegt von

Heinrich Gnegel.

Angenommen von der medizinischen Fakultät Marburg
am 8. November 1919.

Referent: Prof. Dr. Löhlein.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

MARBURG 1920.

Seit den Veröffentlichungen von Minkowski und Chauffard ist eine Form der Splenomegalie, der hämolytische Ikterus, zum Gegenstande zahlreicher Untersuchungen gemacht. Klinische Beobachtungen über diese Erkrankung liegen zahlreich vor, sodaß ihr klinisches Bild hinreichend bekannt ist, während anatomische und histologische Untersuchungen bis jetzt nur in wenigen Fällen veröffentlicht sind. Die Mitteilung eines einzelnen sicher hierhergehörigen Falles ist somit gerechtfertigt. Es handelt sich um eine an hämolytischem Ikterus leidende im Anschluß an eine Geburt verstorbene Frau, deren klinische Krankheitserscheinungen und Familienanamnese bereits 1914 von Strüver veröffentlicht wurden. Als pathalogisch-anatomische Diagnose wurde festgestellt; Anaemia gravis universalis; Intumescentia lienis; haemosiderosis hepatis et lymphoglandularum; medulla ossium rubra; degeneratio adiposa myocardii; haemorrhagiae punctatae leptomeningium; oedema pulmonum; status uteri puerperalis; corpus luteum ovarii sinistri.

Beim Vergleich des histologischen Befundes mit den von Guizetti veröffentlichten fällt als Hauptcharakteristikum des hämolytischen Ikterus die Splenomegalie auf. Die sogenannten Billroth'schen Räume sind sehr weit. Darin stimmen alle Autoren überein, und dieser Befund ist deshalb wohl als charakteristisch zu bezeichnen. Bilder von Phagocytose roter Blutkörperchen sind nur selten beobachtet. Auch darin stimmt unser Befund mit dem von Guizetti und den übrigen Autoren überein. Der von Guizetti und Micheli beschriebene in hyaliner Degeneration begriffene Gewebsring um die Pulpaarterien ist im uutersuchten Falle nicht nachzuweisen; er ist also nicht konstant.

Die Leber weist einen hohen Grad von intracellulärer Fetttröpfchenablagerung im Zentrum der Acini auf; auch besteht eine degeneratio adiposa myocardii. Die gleiche Beobachtung wurde nur noch von Guizetti in einem Falle gemacht; in allen übrigen beschriebenen Fällen fehlt dieselbe; die Erscheinung ist mit Anaemie in Zusammenhang zu setzen.

In der Leber ist an der Peripherie der Läppchen ziemlich reichlich, im Zentrum spärlicher leuchtend goldgelbes Pigment vorhanden; vereinzelt ist auch in den Kapillarendothelien und in frei im Lumen liegenden Zellen eine etwas stärkere Anhäufung von Pigment zu finden, das Eisenreaktion gibt, also nach der üblichen Bezeichnung als Haemosiderin zu gelten hat. Darin stimmen alle Befunde überein mit Ausnahme der von Minkowsky, Gandy und Brulé.

Iu der Niere konnte kein Pigment festgestellt werden. Guizetti bemerkt, daß der Pigmentbefund in den Nieren sehr wechselnd ist.

Das Bild des Knochenmarks, das makroskopisch eine graurote Farbe aufwies, zeigte mikroskopisch überall lebhafte Neubildung roter Blutkörperchen; neben haemoglobinhaltigen Elementen fanden sich, wie wohl stets bei starker Erythropoese, auch zahlreiche ungranulierte Markzellen. Dieser Befund konnte in allen Fällen erhoben werden, in denen eine Untersuchung des Knochenmarks vorgenommen wurde. (Gandy, Vaquez, Oettinger, Micheli, Guizetti.)

Jedoch ist eine strenge Trennung zwischen angeborenem und erworbenem Ikterus nicht möglich, da die mikroskopischen Ergebnisse bei beiden gleich sind; wohl aber vermögen wir auf Grund der pathologisch-anatomischen Befunde die Erkrankungen von denen ähnlicher Art z. B. Bronzediabetes und Haemochromatose zu unterscheiden, da bei letzteren stets Zeichen von Cirrhose auftreten, die beim hämolytischen Ikterus vermißt werden.

Die Aetiologie der Krankheit ist unklar. Die Annahme einer syphilitischen Grundlage ist in dem untersuchten Falle so gut wie sicher auszuschließen. Sie ist auch in der von

Guizetti mitgeteilten Serie nach Ausweis des Stammbaumes mindestens nicht erwiesen.

In unserem Falle konnten irgendwelche Anhaltspunkte für die Entstehung des hämolytischen Ikterus nicht gefunden werden. Fest steht bis jetzt lediglich, daß der hämolytische kterus in vielen Fällen, wie auch im beschriebenen, als kongenital nachweisbar ist. Die Aetiologie ist bisher nicht festgestellt. Sicher ist nur noch, daß ein erbliches, also im engeren Sinne konstitutionelles Moment im Spiele sein kann. Ob eine primäre Organerkrankung oder Schädigung des blutbildenden Apparates vorliegt, ist noch nicht erwiesen.